

:: Churge-Straussov syndróm

Orpha číslo: ORPHA183

Prehľad

Churge-Straussov syndróm (CSS) je systémová porucha charakterizovaná astmou, prechodnými pľúcnymi infiltrátmi, hypereozinofíliou a systémovou vaskulitídou. Prevalencia sa odhaduje na 1 až 1,7/130 000. Hoci CSS sa dlhodobo považoval za zriedkavú chorobu, je oveľa častejší u astmatických pacientov (asi 1/15, 000) bez ohľadu na použitú liečbu. Zvyčajne sa manifestuje medzi 15. a 70. rokom života. Pacienti majú často atopické pozadie. Nástup CSS je často spájaný so zhoršením astmy. Leukotriénové receptory boli nedávno spojené s nástupom CSS, ale ich presná úloha v indukcii ochorenia nebola doteraz preukázaná. Eozinofilná vaskulitída môže poškodiť viaceré orgánové systémy, vrátane pľúc, srdca, kože, zažívacieho traktu a nervového systému. Alergia a angitída sú dvomi charakteristickými znakmi CSS. CSS sa delí na tri odlišné fázy, ktoré môžu alebo nemusia mať postupnosť v priebehu. Prodromálna fáza je charakterizovaná bronchiálnou astmou s alebo bez alergickej nádchy. Druhá fáza sa vyznačuje eozinofíliou v periférnej krvi a eozinofilnou infiltráciou tkaniva, ktorá môže imitovať obraz a jednoduchej pľúcnej eozinofilie (Loefflerov syndróm), chronickej eozinofilnej pneumónie, alebo eozinofilnej gastroenteritídy (pozri tieto termíny). Tretia, vaskulárna fáza môže poškodiť niektorý z nasledujúcich orgánov: pľúca, srdce, periférny nervový systém (u 78% pacientov), obličky, lymfatické uzliny, svaly a kožu. Postihnutie kože sa vyskytuje u dvoch tretín pacientov. Hoci presná etiológia CSS nie je známa, výnimočnosť alergických funkcií a prítomnosť imunokomplexov, vystupňovaná T-bunková imunita a zmenená humorálna imunita (zvýšená hladina imunoglobulínu E a reumatoidného faktora), naznačujú, že syndróm predstavuje autoimunné ochorenie. U približne 40% pacientov je CSS spojená s neutrofilnými cytoplazmatickými protilátkami, najmä P-ANCA/MPO-ANCA. Podávanie P-ANCA/MPO-ANCA vyvoláva vo zvieracích modeloch vaskulitídu, čo naznačuje kauzálnu úlohu týchto protilátok v chorobe. Podľa kritérií vypracovaných American College of Rheumatology (ACR) môže byť CSS diagnostikovaná v prípade prítomnosti štyroch z nasledujúcich šiestich znakov: bronchiálna astma, eozinofília, neuropatia, pľúcne infiltráty, abnormality prínosových dutín a eozinofilná vaskulitída. Eozinofília vyššia ako 10% je laboratórnym nálezom u pacientov s CSS a môže tvoriť až 75% periférnych krviniek. Abnormality hrudníka na röntgene sú pri CSS veľmi časté. Biopsia tkanív ukazuje eozinofíliu, nekrotizujúcu vaskulitídu a niekedy granulomatózny zápal. V diferenciálnej diagnostike CSS uvažujeme o Wegenerovej granulomatóze (WG), hypereozinofilnom syndróme, eozinofilných granulómoch, reakciách na lieky, bronchocentrickej granulomatóze, plesňových a parazitárnych infekciách a malígnom ochorení. Liečba pacientov s miernou chorobou zahŕňa glukokortikoidy (GC) v monoterapii. Ďalšie imunosupresíva, napríklad cyklofosamid (CP) sú indikované u pacientov s agresívnym priebehom ochorenia. Liečba podávaním INF-alfa bola účinná u pacientov refraktérnych na GC a navyše aj na CP. Môže sa objaviť krvácanie do mozgu a mŕtvica, ktoré sa významné podieľajú na príčine úmrtia. Napriek liečby sú neurologické následky často úplne nevyliciteľné. Poškodenie srdca je často spojené s horšou prognózou.

Odborní recenzenti :

- Prof. Wolfgang GROSS
- Dr Bernhard HELLMICH

Posledná úprava : Jún 2007

Preklad : December 2012, MUDr. Viktor Jankó



Tento dokument slúži len pre informačné účely. Jeho cieľom nie je nahradiť lekársku starostlivosť kvalifikovanými odborníkmi a údaje v ňom uverejnené by nemali byť východiskom diagnostiky a liečby.



Find more information on the disease and associated services on www.orpha.net